RELATO DE CASO

Abordagem da malformação pulmonar congênita de vias aéreas: atualização através de um caso

How to address congenital pulmonar airway malformation: a case study update

Carolina Agostino Rezende[1], Mariana Isadora Ribeiro Vieira[1], Vinícius Oliveira Ganem[1], Thalita Ivata de Morais Mastachtakow[1], Saulo Ferreira de Assis[1], Isabela Marugeiro de Paula Teodoro[1]; Gabriela Belizario Lasmar[2]; Fabio Mendes Botelho Filho[3]; Jovita Lane Soares Santos Zanini[4]; Laura Maria de Lima Belizário Facury Lasmar[5]*

RESUMO

A malformação congênita das vias aéreas (MCVA), anteriormente denominada de malformação adenomatoide cística, resulta de anormalidades na morfogênese das vias aéreas inferiores. Embora rara, é a lesão congênita pulmonar mais comum, cujo diagnóstico tem aumentado com o aprimoramento das técnicas de ultrassonografia pré-natal. Em razão disso, é de extrema importância a discussão do manejo clínico e/ou cirúrgico desses pacientes no período pós-natal, a fim de definirmos a conduta terapêutica. O presente trabalho relata um caso de um neonato, cujo diagnóstico foi suspeitado na ultrassonografia pré-natal, confirmado pela radiografia e tomografia de tórax e, nas primeiras horas de vida, era assintomático e evoluiu para lobectomia.

Palavras-chave: Anomalias Congênitas, Malformação Cística Adenomatosa dos Pulmões, Cirurgia Pulmonar.

ABSTRACT

Congenital pulmonar airway malformation, previously called cystic adenomatoid malformation, is caused by abnormalities in the lower airway morphogenesis. Although rare, it is the most common congenital lung lesion and it's diagnosis have been increasing with the improvement of prenatal ultrasound techniques. Due to this factor it is extremely important to discuss the clinical/surgical management of those patients in the postnatal period, in order to define the best treatment. This is a case report of a newborn child, whose diagnosis was suspected using prenatal ultrasound and confirmed by chest radiography and tomography, in the first hours of life, there were no symptoms but then it evolved to a lobectomy.

Keywords: *Congenital Abnormalities; Cystic Adenomatoid Malformation of Lung; Pulmonary Surgical.*

1. Residência em Pneumologia Pediátrica Hospital das Clinicas da Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte, MG - Brasil.
2. Estudante de Medicina - Universidade José do Rosário Velano - Unifenas - Belo Horizonte - Membro do Grupo de Extensão e Pesquisa em Pneumologia em Pediátrica - Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte, MG - Brasil.
3. Cirurgião Pediátrico - Hospital das Clinicas da Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte, MG - Brasil.
4. Professora do Departamento de Anatomia e Imagem e membro do Grupo de Extensão e Pesquisa em Pneumologia Pediátrica da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais- Belo Horizonte- Brasil.
5. Professora do Departamento de Pediatria e coordenadora do Grupo de Extensão e Pesquisa em Pneumologia Pediátrica da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais. Belo Horizonte- Brasil.

*** Autor correspondente:** Departamento de Pediatria da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Minas Gerais, Avenida Professor Alfredo Balena, 190 / Sala 26830130-100 Belo Horizonte, MG - Brasil.
E-mail: laurabl@medicina.ufmg.br

https://dx.doi.org/10.5935/2238-3182.20180105

RELATO DE CASO

Paciente acompanhada em pré- natal de risco habitual, na Unidade Básica de Saúde quando, após ultrassom obstétrico com 23 semanas + 1 dia, foram evidenciadas formações císticas irregulares em hemitórax esquerdo, confirmadas nas imagens ultrassonográficas com 29 semanas + 5 dias e 31/32 semanas de gestação.

Por este motivo, foi encaminhada para acompanhamento pré-natal de alto risco, iniciado com 36 semanas, sendo realizadas cinco consultas. À ultrassonografia com 36 sem + 5 dias não foi possível identificar imagens císticas pulmonares, devido à idade gestacional avançada, panículo adiposo espesso e volume de líquido amniótico no limite inferior.

Nasceu a termo com 37 semanas + 5 dias, segundo gemelar, sexo feminino, parto cesáreo, sem intercorrências, Apgar 8/9, 3145 gramas e 47 cm. Encaminhada ao alojamento conjunto com a mãe, em boas condições clínicas e não necessitando de oxigenoterapia.

Devido a suspeita de malformação pulmonar, foi solicitado radiografia de tórax, mesmo a paciente estando assintomática. A figura 1 traz a radiografia de tórax.

Com base nesta radiografia, que evidenciou desvio do mediastino, foi solicitada tomografia computadorizada de tórax de alta resolução demonstradas na Figuras 2 e 3.

Ao exame clínico, no 7º dia de vida, encontrava–se em ótimo estado geral, mamando bem leite materno ao seio. Exame físico evidenciava frequência respiratória de 36 irpm, esforço leve durante aleitamento, saturação de oxigênio entre 96 e 99% em ar ambiente, murmúrio vesicular discretamente reduzido em terço inferior do hemitórax esquerdo com crepitações finas.

FIGURA 1. radiografia de tórax: radiografia não centralizada, arcos costais (porção anterior à D) mais evidentes e desvio do mediastino para D, assimetria da transparência pulmonar.

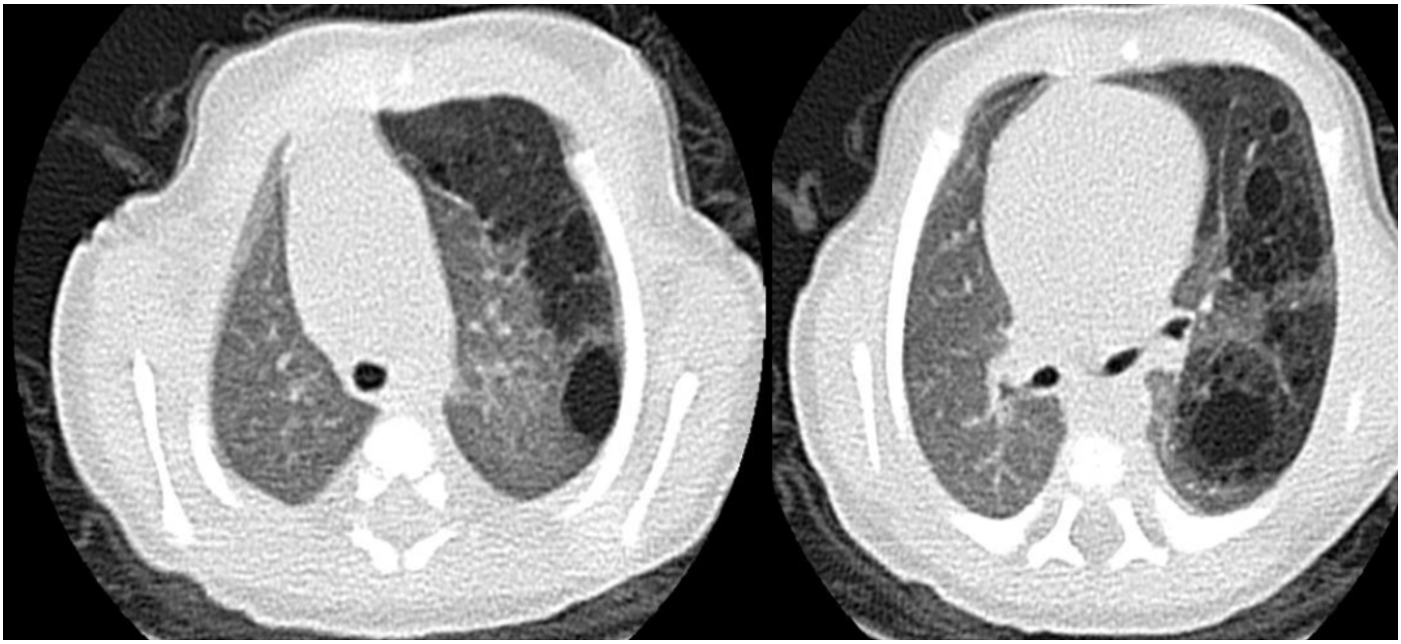

FIGURA 2. Tomografia computadorizada de tórax de alta resolução evidencia múltiplos cistos em parênquima pulmonar esquerdo, com efeito de massa, desviando o mediastino.

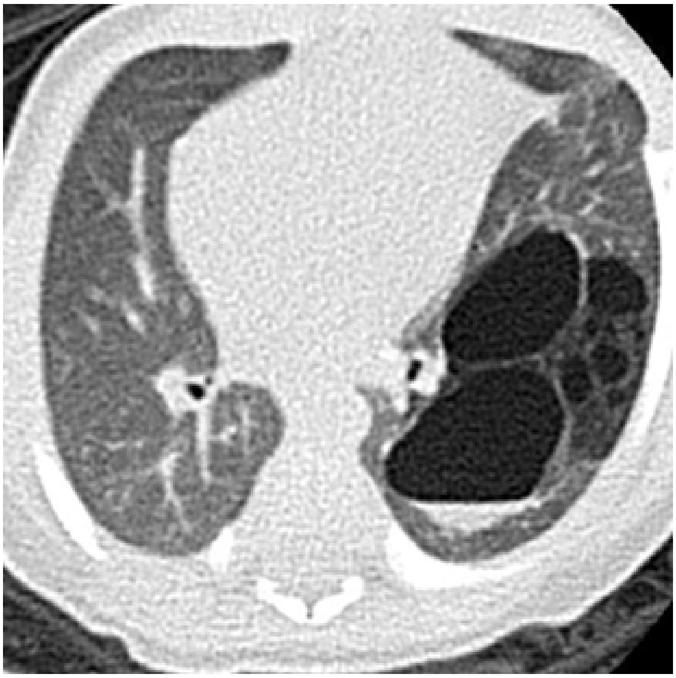

FIGURA 3. presença de nível hidroaéreo dentro de um cisto.

Optado por abordagem cirúrgica, aos 25 dias de vida, com lobectomia (lobo superior esquerdo), sendo encaminhada ao centro de terapia intensiva no pós-operatório.

A figura 4 traz a peça cirúrgica.

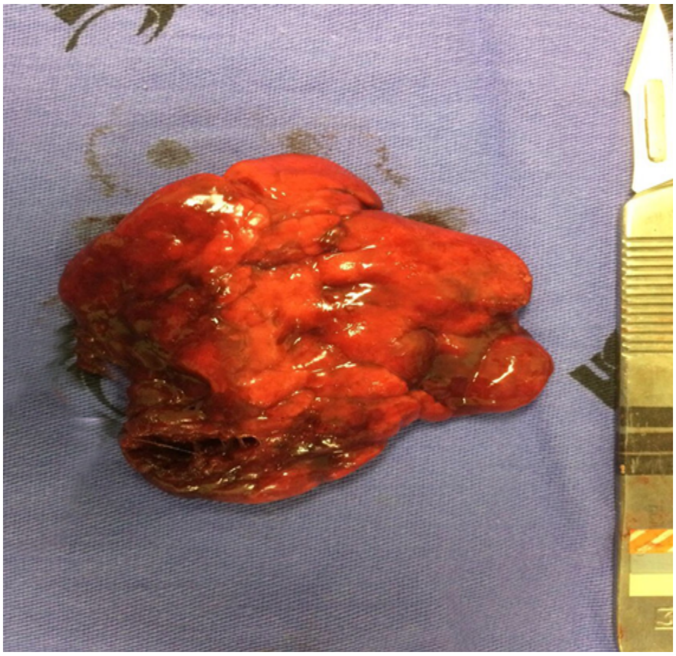

FIGURA 4. Lobo pulmonar superior esquerdo após ressecção. Lobo com atelectasias difusas, devido à sua retirada. Em sua face inferior observamos lesão cística rompida durante a retirada do mesmo.

Resultado anatomopatológico - Pulmão com alterações compatíveis com malformação adenomatoide cística, tipo I.

DISCUSSÃO

O presente caso descreveu a abordagem clínica, radiológica e cirúrgica de uma paciente assintomática, com diagnóstico pré-natal de malformação congênita de vias aéreas. A malformação congênita das vias aéreas (MCVA), anteriormente denominada de malformação adenomatoide cística, resulta de anormalidades na morfogênese das vias aéreas inferiores.[1,2,3] Embora rara, é a lesão congênita pulmonar mais comum, cujo diagnóstico tem aumentado com o aprimoramento das técnicas de ultrassonografia pré natal.[4,5,6,7]

Em razão disso, é de extrema importância a discussão do manejo clínico e/ou cirúrgico desses pacientes no período pós -natal, a fim de definirmos condutas que impactem com menor morbidade.[6,7]

Basicamente, a MCVA se caracteriza pela formação de cistos durante o período de morfogênese da ramificação brônquica. O tipo da MCVA tem relação com a topografia de origem na árvore traqueobrônquica, a qual repercute na sintomatologia apresentada.[3,5,6]

- Tipo 0: é a mais rara e originária de tecido da traqueal ou brônquico. Os cistos são pequenos, com diâmetro máximo de 0,5 cm e não apresentam tecido muscular. Acomete todo pulmão levando a dificuldades na troca gasosa. Os pacientes podem ir ao óbito logo após o nascimento.[8,9]
- Tipo 1: é a forma mais comum, cerca de 60 a 70%, sendo originária de brônquio distal ou bronquíolo proximal. São cistos de 2 a 10 cm, com paredes de tecido muscular. Estas lesões não possuem risco de malignização. Os sintomas incluem taquipneia, esforço respiratório, gemência e cianose. Dependendo da extensão podem levar a insuficiência respiratória.[9]
- Tipo 2: Frequentemente diagnosticadas ao nascimento devido à associação com outras malformações.[2]
- Tipo 3: Corresponde a 5 a 10% dos casos e consiste na forma mais grave, pode acarretar hidropsia fetal e hipoplasia pulmonar. Os pacientes podem evoluir com falência respiratória ao nascimento. São frequentemente volumosas e envolvem um lobo ou vários lobos. Tem origem acinar e consiste de proliferação de vias aéreas distais. Originam-se precocemente na gestação, podendo evoluir com óbito intra útero ou com insuficiência respiratória grave ao nascimento.[9]

- Tipo 4: Corresponde a 5 a 10% dos casos. Apresenta-se com cistos com, no máximo, 7 cm de diâmetro. Os neonatos podem apresentar sintomas ao nascimento com pneumotórax hipertensivo ou infecção, mas também podem ser assintomáticos. Este tipo tem forte associação com malignidade.[8,9,10]

Importante ressaltar que dos recém nascidos diagnosticados no pré-natal, 75% são assintomáticos ao nascimento.[11,12] Por outro lado, a maioria das lesões detectadas na ultrassonografia pré-natal não regride espontaneamente.[13,14] Mesmo sendo assintomáticos, os pacientes devem ser observados rigorosamente, uma vez que ao longo do período neonatal ou nos primeiros meses de vida podem evoluir com sintomas respiratórios progressivos, o que implicará na mudança de abordagem. Desta forma é necessária a realização da radiografia de tórax como triagem. Esse exame deve ser feito obrigatoriamente em todo neonato com diagnóstico fetal ultrassonográfico, independentemente dos sintomas, ou mesmo naqueles com suspeita de regressão das lesões.[3,16]

No presente caso, a recém-nascida era assintomática ao nascimento e, após 7 dias, iniciou esforço leve, mais evidente durante as mamadas corroborado pela observação materna de que a irmã gemelar, não apresentava esforço para mamar. Contudo, a radiografia de tórax realizada no 4º dia de vida, apesar de não mostrar cistos, já evidenciava desvio do mediastino. Tal alteração radiológica contribuiu para a decisão de estender a propedêutica com a realização de tomografia de tórax, a qual evidenciou múltiplos cistos em topografia de lobo superior esquerdo.

Nas crianças sintomáticas, a realização de tomografia computadorizada de tórax ou ressonância nuclear magnética, deve ser realizada, obrigatoriamente, para avaliação pré-operatória dos pacientes e até mesmo, para diagnóstico de outras anormalidades pulmonares, caso presentes. Aliás, o uso de contraste intravenoso pode ser útil para avaliar a origem do suprimento vascular da lesão. O que se discute é quando realizar a extensão da propedêutica por imagens em pacientes assintomáticos. Em crianças com grandes lesões na radiografia de tórax, cistos bilaterais ou multifocais, história familiar de blastoma pleuropulmonar ou pneumotórax, a tomografia de tórax deve ser realizada imediatamente. Em pacientes sem essas características, a avaliação tomográfica ou por ressonância pode ser postergada até os seis meses de idade.[3,6,16]

No manejo terapêutico dos pacientes sintomáticos a ressecção cirúrgica não evidencia controvérsias na literatura, sendo a lobectomia preferida à ressecção em cunha, devido às dificuldades técnicas em se identificar planos de dissecção e à morbidade aumentada em ressecções parciais. [2,11,17,18]Entretanto, em crianças que permanecem completamente assintomáticas, a decisão entre tratamento cirúrgico e observação clínica é motivo de grande debate.

São critérios de risco elevado em crianças assintomáticas: lesões volumosas, ocupando mais de 20% do lobo envolvido; cistos multifocais ou bilaterais; pneumotórax e história familiar de blastoma pleuropulmonar, apesar de este ser entidade clínica distinta e não originar das lesões císticas de MCVA. Além disso, a preocupação com o adiamento da abordagem cirúrgica nos pacientes assintomáticos está relacionada às complicações relacionadas à MCVA, como as infecções e a possibilidade de malignização.[6,16]

Contudo, em recente estudo prospectivo, Cook et al[1], avaliando 119 crianças, com diagnóstico de malformação cística e/ou sequestro pulmonar, observaram que uma abordagem cirúrgica mais tardia não estava associada com o aumento das complicações. Na amostra do estudo, não foram observadas lesões malignas à análise histopatológica, o que é corroborado pelo fato de a malignidade ser condição rara nesse período da vida. Outro ponto importante avaliado foi o risco de complicações como infecções recorrentes e pneumotórax. Nessa população, as infecções recorrentes foram responsáveis por 9,2% das abordagens cirúrgicas, sendo atribuído tal valor há um tempo maior de seguimento dos pacientes. Não foram identificados casos de pneumotórax.

A abordagem deve ser considerada, mesmo que tardia, nos pacientes assintomáticos, uma vez que o risco de complicações pós-cirurgicas como fístulas, infecções e derrame pleural estaria 2 vezes mais presentes naqueles pacientes sintomáticos em comparação aos assintomáticos. Além disso, uma vez que as crianças apresentam crescimento alveolar perdurando até a adolescência, o crescimento pulmonar compensatório após ressecção não interferiria na função pulmonar desses lactentes.[2,16,19]

Caso se opte pela observação clínica inicial dos pacientes assintomáticos com MCVA, é importante que o surgimento de sintomas ou a mudança do estudo de imagem radiológica, como desvio do mediastino ou compressão de demais estruturas sejam valorizados para indicação responsável da abordagem cirúrgica.[2,6,16,19]

A Figura 5 traz o fluxograma sobre abordagem das malformações congênitas das vias aéreas.

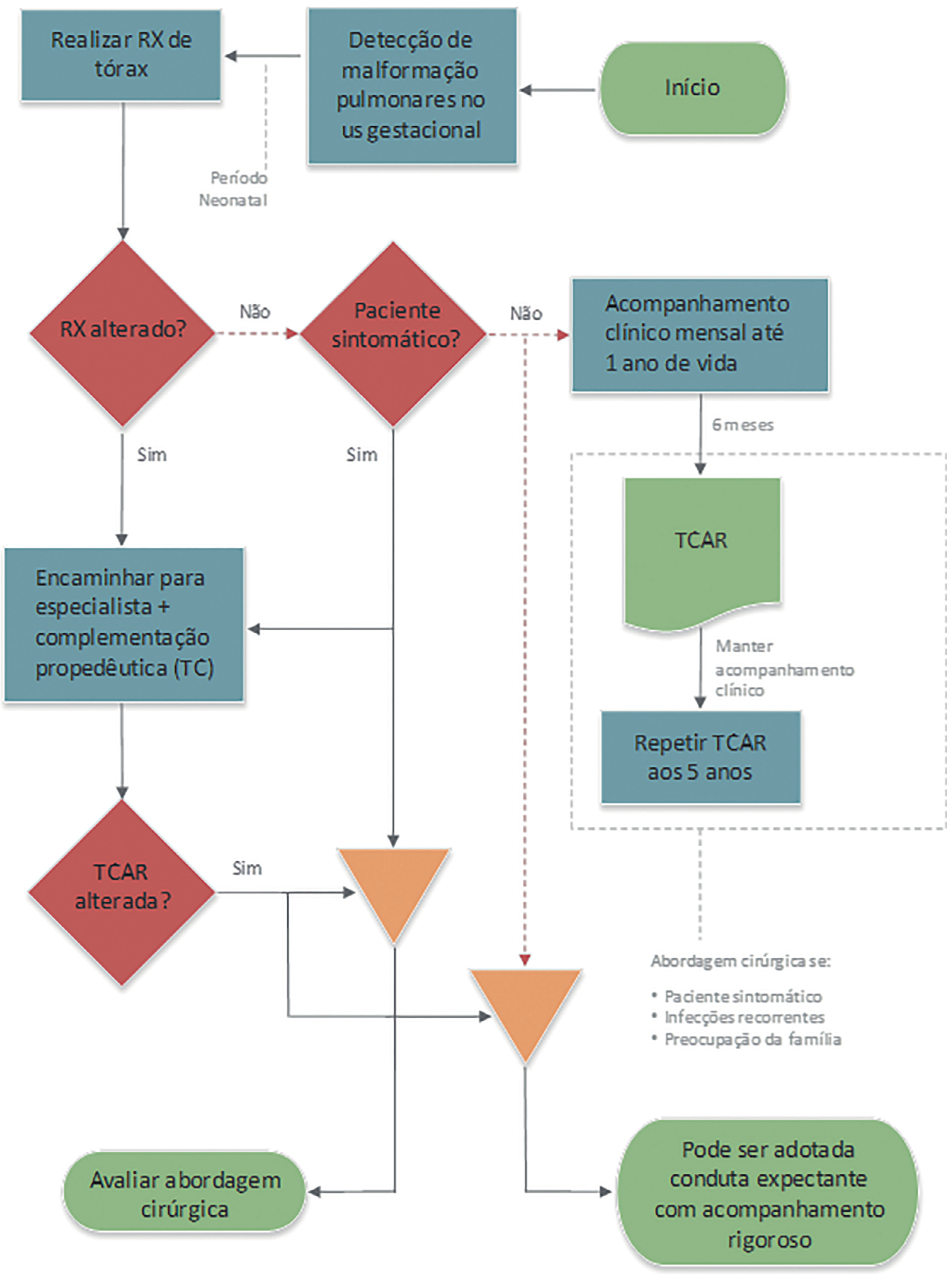

FIGURA 5. Fluxograma do manejo das mal formações congênitas das vias aéreas.

Segue abaixo fluxograma sobre abordagem das malformações congênitas das vias aéreas.

CONCLUSÃO

A apresentação desse caso teve por objetivo atualizar informações sobre o diagnóstico, o manejo e a assistência aos pacientes com malformação congênita das vias aéreas. Com a maior realização de ultrassonografia pré-natal, esta malformação tem sido mais diagnosticada. A abordagem adequada é muito importante, pois por um lado, o diagnóstico intrautero traz possibilidade de melhor assistência, entretanto produz ansiedade para a família. O exame clínico e radiológico são importantes ferramentas para a tomada de decisão terapêutica.

REFERÊNCIAS

1. Shanti C, Klein M. Cystic lung disease. Semin Pediatr Surg. 2008; 17:2.

2. Baird R, Puligandla P, Laberge J. Congenital lung malformations: informing best practice. Semin Pediatr Surg. 2014; 23:270.

3. Cook J, Lyn S, Coop P, Asworth M, Wallis C. The natural history of prenatally diagnosed congenital cystic lung lesions: long-term follow-up of 119 cases. Arch Dis Child. 2017; 1-6.

4. Taguchi T, Suita S, Yamanouchi T, Nagana M, Satoh S, Koyanagi T, et al. Antenatal diagnosis and surgical management of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Fetal Diagn Ther. 1995; 10:400.

5. Gajewska-Knapik K, Impey L. Congenital lung lesions: prenatal diagnosis and intervention. Semin Pediatr Surg. 2015; 24:156.

6. Downard C, Calkins C, Williams R, Renaud E, Jancelewicz T, Grabowski J, et al. Treatment of congenital pulmonary airway malformations: a systematic review from the APSA outcomes and evidence based practice committee. Pediatr Surg Int; 2017.

7. Durell J, Lakhoo K. Congenital cystic lesions of the lung. Early Hum Develop. 2014; 935-9.

8. Van Koningsbruggen S, Ahrens F, Brockmann M, Michalk D, Rietschel E. Congenital cystic adenomatoid malformation type 4. Pediatr Pulmonol. 2001; 32:471.

9. Priest J, Williams G, Hill D, Louis P, Jaffé A. Pulmonary cysts in early childhood and the risk of malignancy. Pediatr Pulmonol. 2009; 44:14.

10. Chowdhury MM, Chakraborty S. Imaging of congenital lung malformations. Semin Pediatr Surg 2015; 24:168.

11. Nuchtern JG, Harberg FJ. Congenital lung cysts. Semin Pediatr Surg. 1994; 3:233.

12. Parikh D, Rasiah S. Congenital lung lesions: postnatal management and outcome. Semin Pediatr Surg. 2015; 24:160.

13. Sauvat F, Michel J, Benachi A, Edmond S, Revillon, Y. Management of asymptomatic neonatal cystic adenomatoid malformations. J Pediatr Surg. 2003; 38:548.

14. Butterworth S, Blair G. Postnatal spontaneous resolution of congenital cystic adenomatoid malformations. J Pediatr Surg. 2005; 40:832.

15. Shamas A, Bohara K. Congenital cystic adenomatoid malformation of the lung (CCAM), a retrospective clinical audit and literature review in a tertiary centre in Scotland over a period of 14 years. J Obstet Gynaec; 2016.

16. Seear M, Townsend J, Hoepker A, Jamieson D, McFadden D, Daigneault P, et al. A review of congenital lung malformations with a simplified classification system for clinical and research use. Pediatr Surg Int; 2017.

17. Schwartz M, Ramachandran P. Congenital malformations of the lung and mediastinum -- a quarter century of experience from a single institution. J Pediatr Surg. 1997; 32:44.

18. Stanton M, Davenport M. Management of congenital lung lesions. Early Hum Dev. 2006; 82:289.

19. Ortac R, Diniz G, Yildirim H, Aktas S, Karaca I. Retrospective evaluation of children with congenital pulmonary airway malformation: a single center experience of 20 years. Fetal Pediatr Pathol. 2017; 1-6.